

Universidade de Lisboa
Faculdade de Medicina
Instituto Politécnico de Lisboa
Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa



**“Estágio no Centro Hospitalar de Lisboa Norte - Pólo:
Hospital de Santa Maria” – Serviço de Dietética e Nutrição**

Maria Rego Macedo Ferreira

Orientador: Professora Doutora Ana Isabel Lopes

Co-Orientador: Dra. Inês Asseiceira

Mestrado em Nutrição Clínica

Relatório De Estágio

Lisboa, 2015

Todas as afirmações efectuados no presente documento são da exclusiva responsabilidade do seu autor, não cabendo qualquer responsabilidade à Faculdade de Medicina de Lisboa pelos conteúdos nele apresentados.

A impressão deste Relatório foi aprovada pelo Conselho Científico da Faculdade de Medicina de Lisboa em Reunião de 23 de Julho de 2015.

ÍNDICE

Agradecimentos.....	i
Resumo.....	iii
Abstract.....	v
Índice de Gráficos.....	vii
Lista de Abreviaturas.....	ix
Parte A	
Introdução.....	1
Objectivos.....	3
Descrição do Estágio.....	5
Caracterização da Instituição.....	5
Local e Duração do Estágio.....	5
Orientadores.....	6
Atividades Desenvolvidas.....	6
Atividades de Nutrição Clínica.....	6
Consulta Externa Pediátrica de Doenças Metabólicas.....	7
Consulta Externa de Pediatria Geral/Gastroenterologia.....	9
Consulta Externa Pediátrica de Doença Celíaca.....	11
Consulta Externa Pediátrica de Fibrose Quística.....	12
Consulta de Hospital de Dia (Doenças Metabólicas, Gastroenterologia e Neuropediatria).....	13
Serviço de Pediatria Médica – Unidade de Internamento.....	15
Serviço de Pediatria – Unidade de Internamento de Gastroenterologia/Infecciologia.....	15
Consulta Externa de Dietética e Nutrição Pré-Natal.....	16
Consulta Externa de Dietética e Nutrição de Elevado Risco e de Diabetes Gestacional.....	17
Consulta Externa de Dietética e Nutrição – Endocrinologia.....	18
Outras Atividades.....	19
Copa de Leites.....	19
Controlo Técnico Alimentar na Cozinha do Hospital.....	19

Atividades Científicas.....	20
Reuniões Científicos	20
Sessões Clínicas dos Serviços/Outras Sessões Formativas.....	21
Reflexão Crítica/Conclusão.....	23
Referências Bibliográficas.....	25
Lista de Anexos.....	27
Lista de Apêndices.....	29
Parte B	
Nota Prévia.....	41
Trabalhos.....	43

AGRADECIMENTOS

À Prof. Doutora Ana Isabel Lopes em primeiro lugar por ter aceite ser minha orientadora, por todo o acompanhamento e disponibilidade durante o estágio e por toda a experiência e conhecimentos transmitidos.

Gostaria de agradecer à Dra. Patrícia Almeida Nunes, por ter autorizado a realização do estágio, por toda a simpatia, por todo o acompanhamento, disponibilidade e conhecimentos transmitidos.

À Dra. Inês Asseiceira por toda a simpatia e disponibilidade, por me ter ajudado a adaptar-me ao ambiente hospitalar, por todo o acompanhamento, por toda a experiência e conhecimentos transmitidos na área da nutrição e por me ter deixado assistir às suas consultas bem como efetuar algumas consultas.

À Dra. Inês Jardim, por toda a simpatia, disponibilidade e paciência, por me ter ajudado a adaptar-me ao ambiente hospitalar, por toda a experiência e conhecimentos transmitidos na área da nutrição e por me ter deixado assistir às suas consultas.

À Dra. Sandra Mexia, por toda a disponibilidade e simpatia, por todo o apoio que me deu, por me ter deixado assistir às suas consultas e por todos os conhecimentos transmitidos na área da nutrição.

À Dra. Teresa por se ter disponibilizado a ajudar-me na parte estatística do meu estudo, pela sua simpatia e disponibilidade.

À minha família, sobretudo aos meus pais, pela ajuda, compreensão, paciência e incentivo durante este período.

RESUMO

O presente relatório pretende descrever o percurso que realizei no estágio, instituído pelo plano de estudos do Curso de Mestrado em Nutrição Clínica da Faculdade Medicina da Universidade de Lisboa. O estágio decorreu entre Janeiro e Abril de 2015 no serviço de Dietética e Nutrição e no Departamento de Pediatria do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE (Unidade de Doenças Metabólicas, Unidade de Gastrenterologia e Infecciologia e Unidade de Pediatria Geral).

Este relatório tem como objectivo descrever todas as atividades desenvolvidas durante este período, de forma a dar resposta aos objectivos propostos inicialmente.

A primeira parte do relatório é composta pela introdução, objectivos, sendo feita a caracterização da instituição, do local e do contexto em que o estágio decorreu. De seguida foram descritas todas as atividades de nutrição clínica desenvolvidas em contexto de Consulta Externa, Internamento e Hospital de Dia, bem como, outras atividades na área da nutrição clínica e formativas, realizadas ao longo do estágio (participação em sessões clínicas e reuniões científicas/congressos).

A segunda parte do relatório é composto pelos trabalhos realizados ao longo do estágio: Abstract aceite para comunicação no “Annual Symposium - Society for the Study of Inborn Errors of Metabolism (SSIEM) – Lyon, France” e artigo científico em preparação.

Palavras-chave: Nutrição Clínica, Pediatria, Doenças Metabólicas.

ABSTRACT

This report aims to describe how I performed the internship set by the syllabus of the Course of Master's Degree in Clinical Nutrition of the Faculty of Medicine of the University of Lisbon. The internship took place between January and April 2015 in the Dietetic and Nutrition Service and in the Paediatrics Department of Santa Maria Hospital, North Lisbon Hospital Centre, EPE (Metabolic Diseases Unit, Unit of Gastroenterology and Infectionology and General Paediatric Unit).

The purpose of this report is to describe all the activities developed during this period of time in order to accomplish the objectives set at the beginning.

The first part of the report is composed by the introduction, the objectives and it is also composed by the characterization of the institution, the place and the context where the internship occurred. After this, all the activities of clinical nutrition developed in External Consultation, Hospitalization and Day Care Hospital were described, as well as other activities in the field of clinical nutrition and some training activities carried out during the internship (participation in clinical sessions and scientific meetings/congresses).

The second part of the report consists of the papers submitted and carried out over the internship (Abstract accepted for communication for the "Annual Symposium – Society for the Study of Inborn Errors of Metabolism (SSIEM) – Lyon, France" and scientific paper in preparation).

Key words: Clinical Nutrition, Paediatrics, Metabolic Diseases.

ÍNDICE DE GRÁFICOS

Gráfico 1 – Caracterização dos doentes que frequentaram a Consulta Externa Pediátrica de Doenças Metabólicas quanto ao género.....	8
Gráfico 2 – Patologias presentes na Consulta Externa Pediátrica de Doenças Metabólicas.....	8
Gráfico 3 – Caracterização dos doentes que frequentaram a Consulta Externa de Pediatria Geral/Gastrenerologia quanto ao género.....	10
Gráfico 4 – Patologias presentes na Consulta Externa de Pediatria Geral/Gastrenerologia.....	10
Gráfico 5 – Patologias presentes na Consulta Externa de Pediatria Geral/Gastrenerologia efectuadas por mim.....	11
Gráfico 6 – Caracterização dos doentes que frequentaram a Consulta Externa Pediátrica de Fibrose Quística quanto ao género.....	13
Gráfico 7 – Patologias presentes na consulta de Hospital de Dia de Doenças Metabólicas.....	14

LISTA DE ABREVIATURAS

AR – Leite Anti-Regurgitante

CTA – Controlo Técnico Alimentar

DG – Diabetes Gestacional

EN – Estado Nutricional

HA – Leite Hipoalergénico

HSM – Hospital de Santa Maria

HTA – Hipertensão Arterial

IMC – Índice de Massa Corporal

LA – Leite de Iniciação

LEP – Leite Especial Prematuros

LT – Leite de Transição

MG – Massa Gorda

MIG – Massa Isenta em Gordura

RN – Risco Nutricional

SDN – Serviço de Dietética e Nutrição

SSIEM – Society for the Study of Inborn Errors of Metabolism

SO – Serviço Observacional

PARTE A

INTRODUÇÃO

A alimentação representa uma das dimensões do comportamento humano mais importantes, envolvendo aspectos biológicos, sociais, económicos e psicológicos, fundamentais para a evolução das sociedades (1).

A relação entre alimentação e saúde é discutida desde a antiguidade, sendo reconhecidos os aspectos terapêuticos da alimentação. Esta relação tem sido estudada pelas Ciências da Nutrição que procura, através da alimentação adequada, individual ou colectiva, promover o estado de saúde, retardando ou evitando o aparecimento de diversas patologias (1).

A crescente evolução das Ciências da Nutrição Humana tem determinado a organização diferenciada dos cuidados de saúde, tanto ao nível do sector ambulatorio como hospitalar, reconhecendo-se a alimentação e a terapêutica nutricional como áreas vitais para o doente, contribuindo para o seu bem-estar, recuperação e melhoria da qualidade de vida (2).

A maioria dos doentes internados tem tendência a perder peso, contribuindo a desnutrição associada à doença para um aumento do risco de morbilidade e mortalidade, condicionando períodos de internamento mais prolongados e o aumento dos custos em saúde (3–6).

Em idade pediátrica, o espectro da má-nutrição continua a ser um dos problemas mais importantes de saúde pública, tanto nos países em desenvolvimento como nos desenvolvidos. A subnutrição em particular, constitui uma entidade clínica de origem multifactorial, resultando da inter-relação de diversos fatores, como a pobreza, processos infecciosos e baixa ingestão calórica e proteica (7).

Em ambiente hospitalar, a má-nutrição é frequentemente pouco reconhecida e nem sempre tratada (8). Desta forma, a identificação de crianças em risco nutricional (RN) no momento da admissão hospitalar e a sua avaliação continuada durante o internamento possibilita o início da intervenção adequada precocemente (9). Esta avaliação tem habitualmente em consideração parâmetros antropométricas, presença ou ausência da perda de peso, ingestão alimentar e presença de vômito e/ou diarreia (10).

Sendo assim, o nutricionista/dietista desempenha um papel fundamental a nível hospitalar, de forma a garantir uma alimentação equilibrada e o aporte de macro e micro nutrientes necessários ao adequado estado nutricional (EN) da criança/adolescente, o que será determinante para a sua evolução clínica e recuperação, uma vez que o indivíduo desnutrido poderá apresentar astenia, alteração na cicatrização, diminuição da função dos órgãos vitais e maior risco de desenvolver infecções (11).

A escolha do local para a realização do estágio no âmbito do Mestrado em Nutrição Clínica conducente ao grau de Mestre foi o Hospital de Santa Maria (HSM), Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE, por ser um hospital central, terciário universitário, conceituado, integrando serviços clínicos de referência e excelentes profissionais de saúde.

O estágio decorreu no Serviço de Dietética e Nutrição (SDN) e no Departamento de Pediatria (Consulta Externa e Internamento). A realização deste estágio constituiu a meu ver, uma etapa importante no meu percurso académico, pois irá permitir consolidar todos os conhecimentos já adquiridos, bem como a aquisição de novos conhecimentos e início de prática clínica, que serão fundamentais para um próximo futuro profissional.

OBJECTIVOS

Gerais:

- Tomar conhecimento como funciona o local e contextos em que o estágio irá decorrer;
- Aplicar e aumentar os conhecimentos teórico-científicos adquiridos durante o mestrado;
- Executar técnicas de avaliação do Risco Nutricional e do Estado Nutricional;
- Interagir, colaborar e integrar equipas com diferentes profissionais de saúde, de modo a adquirir mais conhecimentos e melhoria do trabalho em equipa;
- Desenvolver a capacidade de comunicação, de modo a implementar a terapêutica nutricional individualizada para diversas patologias e grupos etários;
- Adquirir maior autonomia e segurança, de modo a estar apta o melhor possível para realizar intervenção nutricional em diferentes contextos clínicos, tanto em doentes internados como em ambulatório.

Específicos:

- Descrever as actividades efectuadas sob a forma de um relatório;
- Desenvolver a capacidade de gerir conteúdos, recursos e metodologias;
- Executar técnicas de avaliação do estado nutricional no grupo etário pediátrico (crianças e adolescentes);
- Identificar crianças e adolescentes internados em risco nutricional, através da aplicação de ferramentas de rastreio nutricional;
- Desenvolver um projecto de investigação científica na área da Nutrição Hospitalar.

DESCRIÇÃO DO ESTÁGIO

Caracterização da Instituição

O HSM é um Hospital Central Universitário da região de Lisboa e Vale do Tejo, pertencente ao Serviço Nacional de Saúde, situado no concelho de Lisboa, freguesia do Campo Grande. O HSM integra o Centro Hospitalar Lisboa Norte, juntamente com o Hospital Pulido Valente.

Para além da prestação de cuidados de saúde, o HSM, enquanto hospital universitário, aposta na formação de profissionais e na investigação científica na área da saúde, integrando o Centro Académico de Medicina de Lisboa, juntamente com a Faculdade de Medicina de Lisboa e o Instituto de Medicina Molecular, sendo reconhecido como o maior centro de investigação clínica do país.

Fundado no ano de 1953 e iniciando funções no ano seguinte, o HSM é um estabelecimento de referência do sistema de saúde português, aos níveis assistencial, de ensino e de investigação.

O HSM apresenta uma vasta área de abrangência nos cuidados de saúde, tanto a nível de assistência ambulatoria como a nível de internamento e serviço de Urgência, integrando equipas das mais variadas especialidades médicas e prestando assistência não só às populações da sua zona de influência direta, mas também garantindo referenciação diferenciada em diversas áreas clínicas para a população a nível regional, nacional e dos países de expressão portuguesa.

Local e duração do estágio

O estágio decorreu no Serviço de Dietética e Nutrição (SDN) e no Departamento de Pediatria do Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE – Pólo: Hospital de Santa Maria.

O SDN é um serviço de apoio clínico, tendo como missão assegurar o fornecimento de uma alimentação adequada a todos os utentes/doentes e colaboradores da instituição, com objectivos profiláticos, terapêuticos e de qualidade, em articulação direta com o Conselho de Administração e as Autoridades de Saúde Pública. Para tal, desenvolve a

sua atividade diária quer ao nível dos serviços de internamento, quer ao nível das consultas externas e hospitais de dia integrando equipas multidisciplinares, no qual é responsável entre outros, pela avaliação e monitorização do risco/estado nutricional, quer ao nível das consultas externas e hospitais de dia. Paralelamente ao apoio de suporte clínico, desempenha também funções ao nível do controlo técnico higiénico-sanitário da alimentação destinada a utentes e colaboradores. O SDN também procede à validação e produção das prescrições de biberões standard e personalizados, provenientes das Unidades de Internamento.

Este serviço situa-se no piso 2 do HSM e atualmente integra 21 dietistas (1 Coordenador), 2 Assistentes Técnicos e 7 Assistentes Operacionais.

O estágio teve início em Janeiro de 2015 e terminou em Abril de 2015.

Orientadores

O estágio decorreu sob orientação da Prof. Doutora. Ana Isabel Lopes, Coordenadora da Unidade Pediátrica de Gastrenterologia e co-orientação da Dra. Patrícia Almeida Nunes, Coordenadora do Serviço de Dietética e Nutrição, da Dra. Inês Asseiceira, Dra. Inês Jardim e Dra. Sandra Mexia, dietistas do Serviço de Dietética e Nutrição do Hospital de Santa Maria.

Atividades Desenvolvidas

Atividades de Nutrição Clínica

Durante o período de estágio, ao fazer parte do SDN, foi-me possível assistir e participar em diversas consultas de Dietética e Nutrição Pediátrica e visitar diversos serviços de internamento. Para além destas atividades, tive a oportunidade de assistir às consultas externas de Dietética e Nutrição Pré-Natal, de Dietética e Nutrição de Elevado Risco e de Diabetes Gestacional e Consulta de Dietética e Nutrição - Endocrinologia a cargo da Dra. Inês Jardim (Anexo I).

- Consulta Externa Pediátrica de Doenças Metabólicas

A consulta pediátrica de doenças metabólicas funcionava à segunda-feira e quinta-feira de manhã e era assegurada por um equipa multidisciplinar. O doente ia em primeiro lugar à consulta do pediatra e de seguida seguia para a consulta de dietética e nutrição.

Nesta consulta eram seguidas crianças e adolescentes desde o diagnóstico até aos 17 anos de idade com diversas doenças metabólicas. Esta consulta tinha por objectivo avaliar o estado nutricional do doente, planificação da alimentação, o seu acompanhamento e orientação. Era efectuada a avaliação antropométrica (peso, altura e por vezes, avaliação da composição corporal por Bioimpedância). O inquérito alimentar (recall 24h) e respectivo plano alimentar eram elaborados de acordo com a patologia em causa e as necessidades nutricionais para a respectiva faixa etária. Posteriormente era fornecido o plano alimentar estruturado e eram esclarecidas todas as dúvidas que os pais ou representantes legais pudessem ter. A periodicidade das consultas era variável, dependendo da patologia e da idade da criança.

Tive a oportunidade de assistir a 58 consultas, (27 do sexo masculino e 31 do sexo feminino) (Gráfico 1) com idades compreendidas entre os 5 meses e os 17 anos, com patologias distintas (Gráfico 2).

Salienta-se a morosidade e exigência destas consultas, implicando períodos relativamente mais prolongados, atendendo à especificidade da área e ao rigor recomendados na planificação dos planos alimentares.

Nestas consultas, a patologia metabólica subjacente determinava a instituição de uma dieta altamente específica, tanto dos macronutrientes como dos micronutrientes, em termos qualitativos e quantitativos.

A título de exemplo, na fenilcetonúria a instituição da dieta praticamente isenta de fenilalanina, desde o diagnóstico e para toda a vida, é essencial tanto para o desenvolvimento estatura-ponderal como para o neurodesenvolvimento da criança, de modo a evitar danos neurológicos. É no entanto difícil de implementar esta dieta e lidar tanto com os pais/representantes legais como com os próprios adolescentes, requerendo por parte do dietista/nutricionista várias estratégias de adesão e muita dedicação.

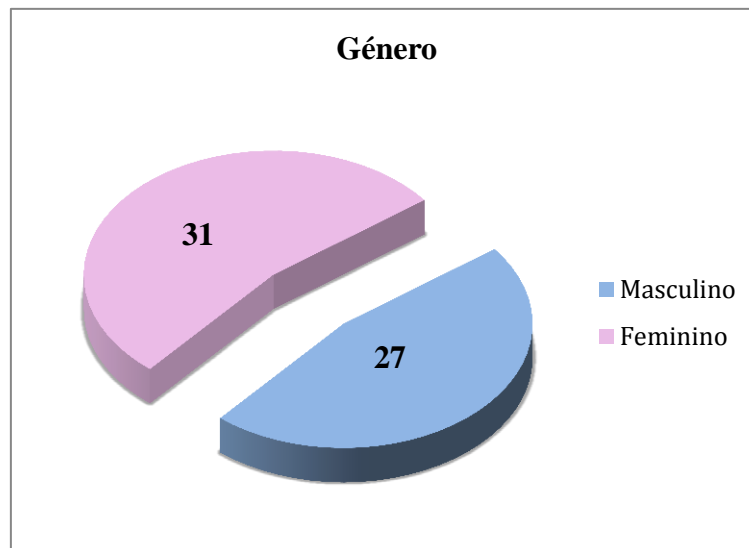


Gráfico 1 – Caracterização dos doentes que frequentaram a Consulta Externa Pediátrica de Doenças Metabólicas quanto ao género.

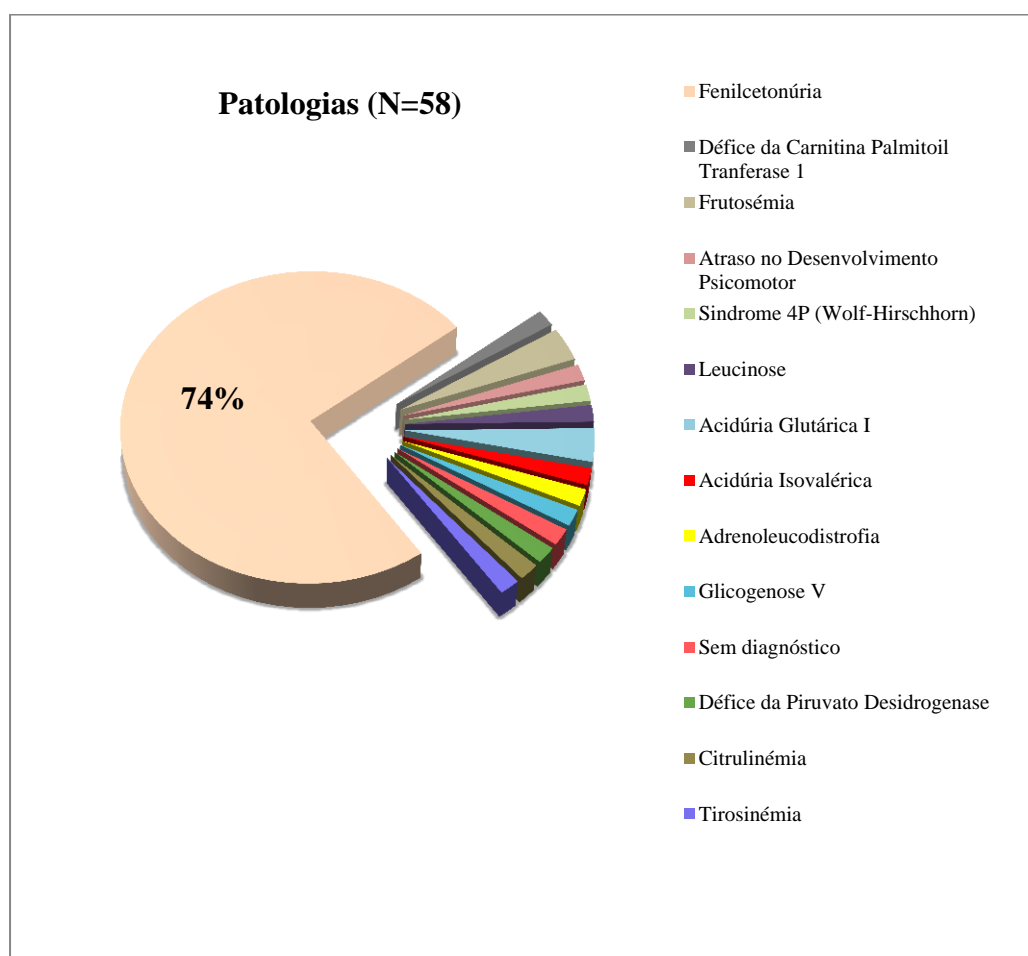


Gráfico 2 – Patologias presentes na Consulta Externa Pediátrica de Doenças Metabólicas.

Neste contexto, e no âmbito da realização do trabalho de investigação, tive a oportunidade de efetuar especificamente a avaliação antropométrica e composição corporal de crianças/adolescentes com Fenilcetonúria, observando durante este período 30 doentes.

- Consulta Externa de Pediatria Geral/Gastroenterologia

Esta consulta decorria à terça-feira das 11h às 13h. Era frequentada por crianças e adolescentes com diversas patologias (excesso de peso, obesidade, má progressão ponderal, doenças neurológicas, intolerância/alergia alimentar, dificuldades alimentares, doença inflamatória intestinal, entre outras). A primeira consulta de Dietética e Nutrição decorria do seguinte modo: era recolhida toda a história clínica, era feito o inquérito alimentar (recall 24h), era perguntado se o doente praticava exercício físico e com que frequência e se tomava algum tipo de suplemento, de seguida o doente era pesado, medido e era feita a avaliação da composição corporal (% Massa Gorda (MG) e % Massa Isenta em Gordura (MIG)) sempre que possível. Após a realização do inquérito alimentar eram sugeridas algumas alterações sempre que necessário ou mesmo prescrição de um plano alimentar novo de acordo com as necessidades e preferências da criança ou adolescente. O plano era entregue e eram esclarecidas todas as dúvidas aos pais ou representantes legais. Nas consultas de seguimento o doente era pesado, medido, era feita a avaliação da composição corporal, sempre que possível, e feito o inquérito alimentar para se perceber se o doente estava a cumprir o que lhe tinha sido proposto na última consulta. Sempre que fosse relevante era alterada a dieta. A periodicidade da consulta era variável de acordo com a situação clínica subjacente e grau de cumprimento da dieta.

Nesta consulta estiveram presentes 31 doentes (Gráfico 3). Tive a oportunidade de assistir a 24 consultas, (17 do sexo masculino e 7 do sexo feminino), com idades compreendidas entre os 6 meses e os 17 anos, com patologias variadas (Gráfico 4) e efetuei 7 consultas, (2 doentes do sexo masculino e os restantes do sexo feminino) com idades compreendidas entre os 6 meses e os 16 anos, com diversas patologias

(Gráfico 5). Durante este período tive a oportunidade de assistir ao diálogo entre o médico e a dietista de forma a proporcionar um adequado acompanhamento dos doentes.

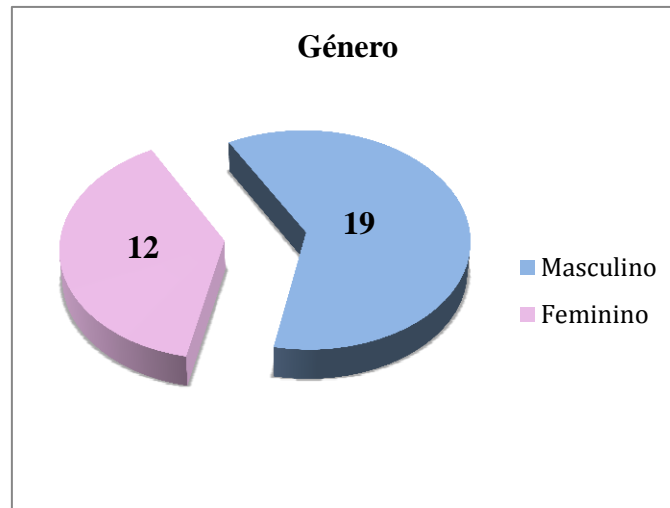


Gráfico 3 – Caracterização dos doentes que frequentaram a Consulta Externa de Pediatria Geral/Gastroenterologia quanto ao género.

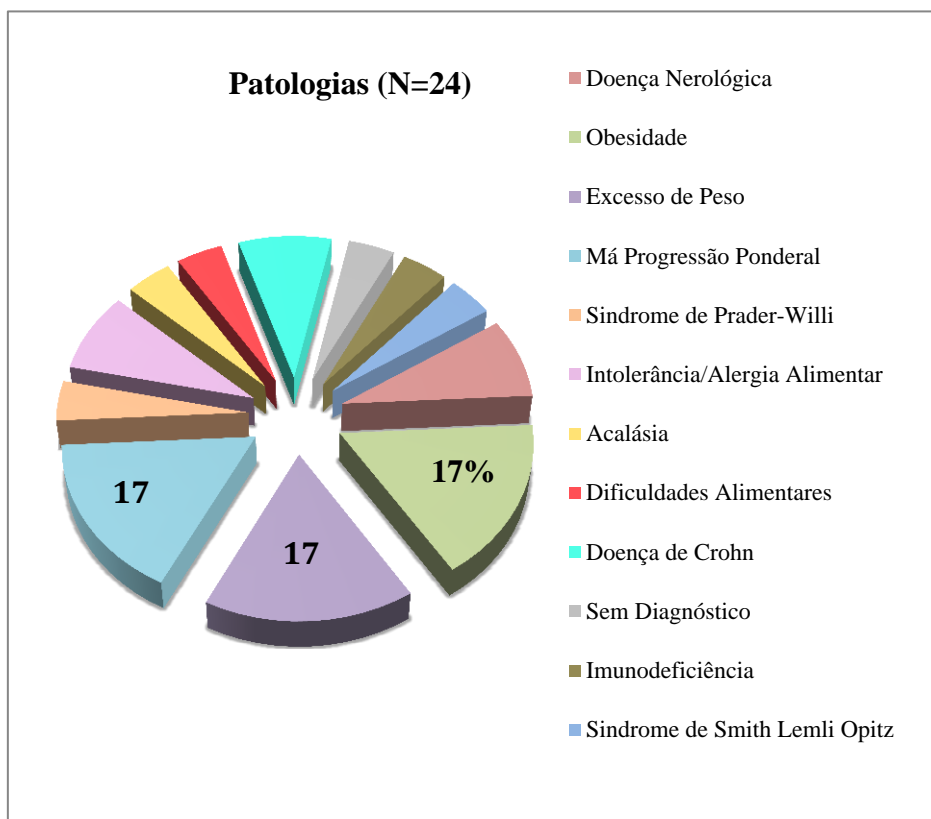


Gráfico 4 – Patologias presentes na Consulta Externa de Pediatria Geral/Gastroenterologia.

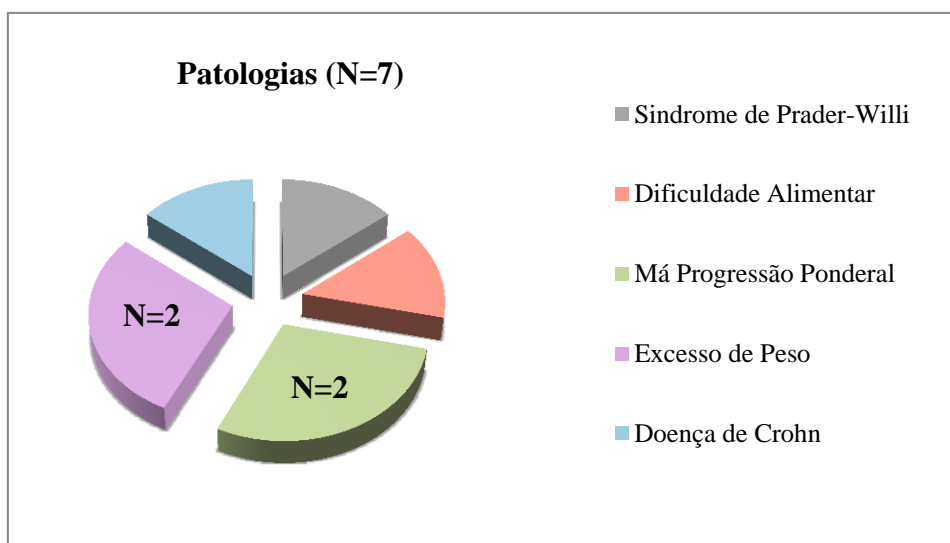


Gráfico 5 – Patologias presentes na Consulta Externa de Pediatria Geral/Gastroenterologia efectuadas por mim.

○ Consulta Externa Pediátrica de Doença Celíaca

Funcionava à sexta-feira de manhã, comparecendo nesta consulta doentes para avaliação inicial ou com doença celíaca diagnosticada, com idades compreendidas desde os primeiros meses de vida até aos 17 anos de idade.

Na primeira consulta o doente era pesado, medido e era entregue aos pais/representantes legais um documento onde era fornecido uma listagem com a diversidade de alimentos existentes no mercado específicos para esta patologia e os locais onde pudessem adquirir estes alimentos, era referido a importância da leitura dos rótulos dos alimentos e uma listagem de todos os alimentos permitidos e proibidos e eram esclarecidas todas as dúvidas que os pais/representantes legais e/ou os adolescentes pudessem ter. Para além disto, era reforçada a ideia de que era uma dieta para toda a vida e quais as consequências do não cumprimento.

Nas consultas de seguimento, os doentes eram pesados e medidos, e ajustado o plano sempre que necessário de acordo com a evolução do peso e crescimento. Efetuava-se, por fim, a marcação da próxima consulta.

Tive a oportunidade de assistir a 3 consultas, das quais, 2 doentes eram do sexo masculino e 1 do sexo feminino, com idades entre os 3 e os 15 anos. Realizei 2 consultas de seguimento, ambas do sexo feminino com idades de 8 e 15 anos.

Estas consultas eram asseguradas por uma equipa multidisciplinar, e tive a oportunidade de assistir ao diálogo entre o médico e a dietista, de forma a proporcionar um adequado acompanhamento do doente.

Verifiquei que estas consultas são extremamente importantes, uma vez que estes doentes têm restrições alimentares (dieta sem glúten) para toda a vida, e o seu acompanhamento pelo dietista/nutricionista é necessário para evitar consequências no futuro.

- Consulta Externa Pediátrica de Fibrose Quística

Ocorria à quinta-feira de manhã e nesta consulta eram seguidas crianças e adolescentes com idade compreendidas entre os 0 e os 18 anos de idade. A consulta de fibrose quística funcionava em equipa multidisciplinar. O doente em primeiro lugar ia à consulta de enfermagem, de seguida apresentava-se na consulta de dietética e nutrição e posteriormente ia à consulta do pediatra. Na consulta de dietética e nutrição o doente era pesado, medido, avaliava-se a percentagem de MG e de MIG (nos doentes com idade superior a 6 anos) e era feito o inquérito alimentar. Sempre que necessário o plano alimentar era ajustado de acordo com as necessidades do doente e sempre que necessário a dieta era reforçada com suplementos alimentares. Por fim era feita a marcação da consulta seguinte de acordo com a necessidade e disponibilidade.

Assisti a 16 consultas, das quais 7 eram doentes do sexo feminino e 9 do sexo masculino (Gráfico 6) com idades compreendidas entre os 4 meses e os 18 anos.

Salienta-se a importância da intervenção nutricional muito precoce e agressiva, atendendo às consequências da insuficiência pancreática exócrina e subsequente má digestão das gorduras, implementando um plano alimentar hipercalórico, requerendo habitualmente suplementos alimentares.

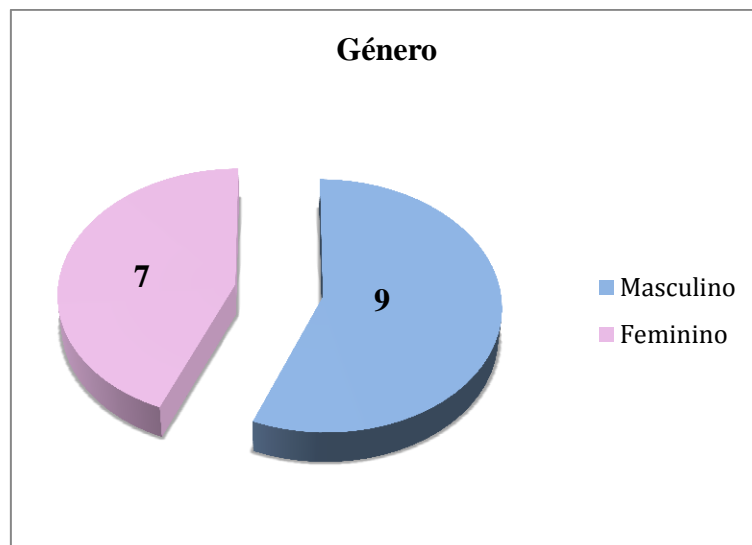


Gráfico 6 – Caracterização dos doentes que frequentaram a Consulta Externa Pediátrica de Fibrose Quística quanto ao género.

- Consulta de Hospital de Dia (Doenças Metabólicas, Gastreenterologia e Neuropediatria)

Relativamente à consulta de hospital de dia de doenças metabólicas pediátrica, ocorria à terça-feira, quarta-feira e sexta-feira de manhã. Para além desta consulta também era dado apoio à consulta de neuropediatria à sexta-feira de manhã. Ambas as consultas decorriam no piso 6. Estas consultas funcionavam em equipa multidisciplinar, a criança era vista em primeiro lugar pelo pediatra e sempre que necessário era reencaminhada para a dietista para reformulação da dieta. Assisti a 23 consultas de doenças metabólicas (especificidades anteriormente mencionadas), 13 do sexo masculino e 10 do sexo feminino, com idades entre os 3 meses e os 17 anos. Os doentes seguidos nesta consulta apresentavam patologias diversas (Gráfico 7). Em relação à consulta de hospital de dia de neuropediatria assisti a 3 consultas, 2 do sexo masculino com 14 meses que apresentavam atraso mental onde foi feito um plano alimentar reforçado e 1 do sexo feminino com 8 anos com Epilepsia, instituindo-se a dieta cetogénica.



Gráfico 7 – Patologias presentes na Consulta de Hospital de Dia de Doenças Metabólicas.

A consulta de apoio ao hospital de dia do serviço de gastroenterologia pediátrico realizava-se no piso 9 de manhã, não havendo um dia específico para a sua realização. Nesta consulta eram observadas crianças e adolescentes com patologia gastroenterológica diversa. Assisti a 3 consultas (sexo masculino), 2 apresentavam Doença de Crohn e 1 tinha Colite Ulcerosa. Foi-me proposta a realização de 1 consulta, cuja doente era do sexo feminino (16 anos) com Doença de Crohn em atividade. Na consulta efectuada por mim a doente foi pesada, foi feito o inquérito alimentar, foram sugeridas algumas alterações na dieta, entregue um novo plano alimentar e esclarecidas todas as dúvidas que a doente pudesse ter.

- Serviço de Pediatria Médica – Unidade de Internamento

Esta unidade de internamento situava-se no piso 6 do HSM. Neste serviço estavam presentes várias especialidades, tais como, Pediatria Geral, Hematologia, Neuropediatria e Doenças Metabólicas. Este serviço continha 15 camas. Ao longo do estágio tive a oportunidade de visitar este serviço, em que a função da dietista era verificar quais os doentes que tinham dado entrada no serviço, verificar qual é que era o motivo de internamento, avaliar o risco nutricional do doente através da aplicação da ferramenta de rastreio nutricional STRONG_{KIDS} (12), efetuar o inquérito alimentar e posteriormente era prescrita a dieta mais adequada para o doente.

Durante o internamento da criança ou adolescente era feita a monitorização do peso e da altura e ajustada a dieta sempre que necessário.

No decorrer do estágio, ao frequentar esta unidade de internamento pude perceber a importância do trabalho em equipa multidisciplinar para que o acompanhamento, a intervenção terapêutica e nutricional dos doentes fossem mais eficazes.

Ao visitar esta unidade de internamento com diversas especialidades, tive a oportunidade de observar patologias muito diversas e verificar a importância do trabalho em equipa de modo a tornar o acompanhamento dos doentes mais eficiente.

- Serviço de Pediatria – Unidade de Internamento de Gastreenterologia e Infeciologia

Estes serviços localizavam-se no piso 9 do HSM, o serviço de Gastreenterologia possuía 4 camas e o de serviço de Infeciologia 10 camas. Durante o meu período de estágio tive a oportunidade de frequentar este serviço e a minha função era verificar quais os doentes que tinham sido internados, o motivo de internamento, aplicação da escala STRONG_{KIDS} (12) para avaliar o risco nutricional, efetuar o inquérito alimentar e de seguida a dietista responsável pelo serviço prescrevia a dieta mais adequada de acordo com a patologia, as preferências alimentares e as necessidades nutricionais de cada criança/adolescente. Durante o estágio apliquei a escala STRONG_{KIDS} (12) a 12

crianças, (8 do sexo masculino e 4 do sexo feminino) com idades compreendidas entre 1 mês e os 13 anos. Dos inquéritos de avaliação do risco nutricional aplicados os resultados foram: 2 baixo risco, 9 médio risco e 1 elevado risco. Pude valorizar a viabilidade deste instrumento de avaliação nutricional pela sua facilidade e objectividade na predição do risco.

Durante o período de internamento cada doente era submetido a uma avaliação antropométrica (peso e altura) individualizada de forma a que as necessidades nutricionais fossem sempre asseguradas, de acordo com a patologia subjacente.

Mais uma vez verifiquei a importância do trabalho em equipa multidisciplinar nesta unidade de forma a que o acompanhamento do doente fosse eficaz.

Ao longo do estágio tive o prazer de assistir a 1 reunião da Unidade de Gastrenterologia Pediátrica e a 1 reunião da Unidade de Infecçiology Pediátrica. A primeira decorria à quarta-feira de manhã e a segunda à segunda-feira de manhã. Ambas ocorriam no piso 9 do HSM, nas suas respectivas unidades. Nestas reuniões multidisciplinares compareciam os médicos da unidade, a chefe de enfermagem, os internos, a educadora de infância, a dietista do serviço e a assistente social. Era discutido nesta reunião a evolução e o estado de saúde das crianças e adolescentes internados nesta unidade e proposto plano terapêutico e nutricional individualizado.

○ Consulta Externa de Dietética e Nutrição Pré-Natal

Decorria à terça-feira à tarde, e nesta consulta compareciam grávidas sem risco obstétrico, com Índice de Massa Corporal (IMC) $> 30 \text{ Kg/m}^2$ prévio à gravidez ou com IMC $> 25 \text{ kg/m}^2$ e com ganho de peso durante a gestação fora das recomendações ou mulheres com perda de peso durante a gravidez. Esta consulta tinha como principal objectivo promover educação alimentar de forma a que a grávida tivesse uma alimentação mais saudável. Era feito o inquérito alimentar, de modo a perceber-se quais os hábitos alimentares da grávida. Posteriormente, era elaborado um plano alimentar de acordo com as necessidades nutricionais, de forma a garantir o adequado crescimento e desenvolvimento do feto, uma vez que a única fonte alimentar do feto é a ingestão

alimentar da mãe. Nesta consulta a grávida era informada de quantos quilos poderia aumentar ao longo da gravidez, tendo em conta o seu peso habitual, de forma a não comprometer a sua saúde e do seu filho. Era dada informação de quais os alimentos que deveria ter cuidado ao consumir devido ao risco potencial de intoxicação alimentar e esclarecidas todas as dúvidas. Nesta consulta a grávida era pesada com periodicidade variável, de forma a poder-se ir monitorizando o seu peso.

Assisti a 17 consultas de dietética e nutrição pré-natal.

Ao poder participar nestas consultas, que a meu ver foram uma mais valia, pude reforçar a ideia da importância do acompanhamento nutricional durante a gravidez, uma vez que uma alimentação equilibrada e variada será muito importante para a grávida assim como para o bebé, proporcionando um correto crescimento fetal assim como um bom estado de saúde tanto para a mãe como para o seu filho.

- Consulta Externa de Dietética e Nutrição de Elevado Risco e de Diabetes Gestacional

Funcionava à quarta-feira à tarde e presenciavam grávidas com diabetes gestacional (DG) e todas as patologias com elevado risco obstétrico. A grávida era pesada, de seguida era feito o inquérito alimentar de forma a perceber-se quais os hábitos alimentares e posteriormente era elaborado um plano alimentar ajustado, de modo a suprir o aporte necessário ao crescimento e desenvolvimento fetal. Nesta consulta a grávida era informada de quantos quilos poderia aumentar ao longo da gravidez, tendo em conta o seu peso habitual, de forma a não comprometer a sua saúde e do seu filho. Era dada informação de quais os alimentos que deviam ter cuidado ao consumirem devido ao risco potencial de intoxicação alimentar e esclarecidas todas as dúvidas que pudessem ter.

Assisti a 9 consultas de dietética e nutrição de elevado risco e de diabetes gestacional.

Salienta-se, em particular a consulta de diabetes gestacional ser extremamente importante para a grávida e para o seu bebé, porque ao fazerem uma alimentação equilibrada e variada contribui para o seu bem-estar assim como para o bom estado de saúde do seu filho.

- Consulta Externa de Dietética e Nutrição – Endocrinologia

Esta consulta realizava-se à quinta-feira à tarde, e compareciam nesta consulta indivíduos adultos de ambos os sexos com potencial indicação cirúrgica (cirurgia bariátrica), com $IMC \geq 40 \text{ Kg/m}^2$ ou com $IMC > 35 \text{ Kg/m}^2$ com co-morbilidades associadas. Os doentes eram pesados, medidos e era avaliada a percentagem de MG e de MIG. De seguida, era feito o inquérito alimentar (recall 24 horas) de forma a perceber-se quais os seus hábitos alimentares e perguntado se praticavam atividade física e com que frequência. Era feito um plano alimentar de forma a que estes concordassem, eram sugeridos alguns conselhos de forma a proporcionar uma alimentação mais saudável como por exemplo o modo de confeccionar os alimentos, fazer várias refeições ao longo do dia, evitar o jejum prolongado, evitar o consumo de alimentos ricos em gordura e açúcar, evitar o consumo de álcool, entre outros. Além disso era sugerido ao doente, sempre que possível, que praticasse alguma atividade física diariamente. Sempre que os doentes tivessem questões, eram esclarecidas. No final da consulta era feita a marcação para a consulta seguinte.

Estive presente em 3 consultas do sexo masculino e 10 do sexo feminino.

Salienta-se que os doentes que compareciam nesta consulta possuíam patologia associada grave (co-morbilidades graves como a diabetes, hipertensão, síndrome metabólica, problemas respiratórios, entre outras). Ao participar nesta consulta pude verificar que estes doentes tinham muita dificuldade na adesão e cumprimento do plano dietético proposto, requerendo frequentemente apoio e esforço adicional, tanto por parte da dietista como a nível psicológico.

Outras Atividades

○ Copa de Leites

A copa de leites situava-se no piso 9 do hospital e neste local eram preparados, diariamente, todos os biberões para os doentes internados. A prescrição do leite era feita pela dietista responsável pelo serviço onde a criança se encontrava internada, de acordo com a idade da criança, peso e patologia subjacente. Os vários leites disponíveis no hospital dividem-se em: fórmulas elementares, fórmulas semi-elementares, fórmulas sem lactose, leite especial para prematuros (LEP), leite hipoalergénico (HA), leite de iniciação (LA), leite de transição (LT), leite anti-regurgitante (AR) e leites específicos para doenças metabólicas. Por vezes era adicionado ao leite suplementos alimentares (Energivit, Protifar, entre outros).

Os leites eram preparados por uma dietista com o apoio de 2 auxiliares que se encontravam de serviço na copa de leites.

Tive a oportunidade de assistir a 6 preparações de biberões e efetuar 1, enfatizando os requisitos higiénico-sanitários imprescindíveis à sua preparação.

○ Controlo Técnico Alimentar na Cozinha do Hospital

Durante o período de estágio tive a oportunidade de ir 2 vezes à cozinha do hospital fazer o controlo técnico alimentar (CTA) assim como verificar se todos os princípios do HACCP estavam a ser cumpridos. Neste local eram confeccionadas, com os devidos cuidados higiénico-sanitários, todas as refeições para os doentes que se encontravam internados assim como as refeições para o refeitório geral do hospital.

Relativamente às refeições dos doentes internados, existia uma grande diversidade de tipologias de dietas: geral, ligeira, hipolipídica, hipolipídica mole, pastosa, mole, mole com papas, líquida, líquida diabética, líquida hipolipídica, líquida pobre em resíduos e pobre em lactose, diabética, diabética mole, diabética pastosa, pediátricas, dieta pobre em resíduos e pobre em lactose, neutropénica, ovolactovegetariana, hipocalórica, hipocalórica mole e dieta para preparação para exames.

As dietas eram atribuídas aos doentes de acordo com as suas necessidades calóricas e patologia subjacente.

Em relação à ementa do refeitório geral do hospital era constituída por dois tipos de sopa (com batata e sem batata), um prato de carne, um prato de peixe, um prato vegetariano e um prato de dieta com os respectivos acompanhamentos (arroz, massa ou batata e legumes).

Para além das atividades acima referidas, tive a oportunidade de visitar o Serviço Observacional (SO) de Pediatria, neste local encontravam-se crianças/adolescentes, com patologia geralmente aguda, que recorriam ao serviço de urgência pediátrica e que permaneciam em observação durante um período curto (< 24h), de forma a que a equipa médica pudesse decidir se o doente ficava internado ou se tinha alta; o serviço de internamento de Pneumologia Pediátrica que se situava no piso 8; a unidade de internamento de Obstetrícia - Medicina Materno Fetal e Unidade de Puérperas e Berçário, situadas no piso 4 e por fim o Bloco de Partos, situado no piso 6.

Atividade Científica

○ Reuniões Científicas

- 12 e 13 de Fevereiro de 2015, XXI Jornadas de Pediatria – Inflamação, Departamento de Pediatria do HSM – Faculdade de Medicina de Lisboa, Edifício Egas Moniz.
- 19 e 20 de Março de 2015, 11th International Symposium, Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas – Palácio do Freixo, Porto.
- 23 de Março de 2015, Simpósio sobre Nutrição em Oncologia - Desafios Nutricionais em Oncologia: O que há de novo? – Anfiteatro Instituto Português de Oncologia de Lisboa, EPE.
- 27 e 28 de Abril de 2015, XVII Congresso Anual da APNEP – Centro Comercial Vasco da Gama Lisboa.

- Sessões clínicas dos serviços/ Outras sessões formativas
- Sessão Clínica da Fibrose Quística – “Projecto piloto de rastreios e tratamento precoce de Fibrose Quística – resultados 1 ano” – 19 de Janeiro de 2015 – Hospital de Santa Maria.
- Apresentação de um novo medicamento para o tratamento da Fenilcetonúria – Kuvan – 27 de Janeiro de 2015 – Hospital de Santa Maria.
- Sessão Clínica Doenças Metabólicas – “Trabalho Final de Mestrado – Défice do Transportador da Creatinina” – 4 de Fevereiro de 2015 – Hospital de Santa Maria.
- Aula do Dr. Aguinaldo, “Nutrição e Erros Inatos do Metabolismo” - 17 de Fevereiro de 2015 – Hospital de Santa Maria.
- Apresentação de novos produtos da marca Nestlé – Dietas Pastosas – 11 de Março de 2015 – Hospital de Santa Maria, SDN.
- Sessão Clínica – “Novas Estratégias para Acelerar a Recuperação de Lactentes com APLV” – 29 de Abril de 2015 – Hospital de Santa Maria, SDN.

REFLEXÃO CRÍTICA/ CONCLUSÃO

A realização do estágio para a aquisição do grau de Mestre no SDN e no Departamento de Pediatria do HSM, foi a meu ver uma escolha muito acertada, uma vez que durante este período tive a oportunidade de aplicar e consolidar os conhecimentos teóricos adquiridos anteriormente, desenvolver as aptidões e competências, potenciando assim um melhor desempenho pessoal, integrando o trabalho em equipa bem como maior autonomia e confiança durante a prática clínica.

Durante o estágio tive a oportunidade de assistir a uma grande diversidade de consultas externas nas diferentes áreas de sub-especialização pediátrica, o que foi bastante enriquecedor, pois permitiu o contacto com diversas patologias com muitas particularidades e restrições alimentares.

Para além das consultas externas de pediatria também tive o gosto de poder frequentar outras consultas, referidas ao longo do relatório (Consulta de Dietética e Nutrição Pré-Natal, de Elevado Risco e de Diabetes Gestacional e Consulta de Obesidade), que para mim foi uma oportunidade muito útil, dado constituírem áreas de grande interesse e relevância que deverão integrar a prática profissional em contexto clínico.

O contacto diário com a realidade hospitalar, trouxe-me desafios que muito contribuíram para o meu crescimento como pessoa bem como profissional.

Como grandes mais valias, fiquei a conhecer a organização e funcionalidade de um hospital de grandes dimensões e a sua grande e imprescindível interação com os serviços clínicos ao nível do plano Dietético e Nutricional, e deu-me a oportunidade de aplicar frequentemente as ferramentas/instrumentos standard de avaliação do estado nutricional (inquérito alimentar – Recall das 24 horas e indicadores antropométricos/composição corporal). Pude também acompanhar e exercitar muitos modelos de intervenção nutricional tanto ao nível do internamento como em ambulatório em diversos grupos etários.

Não posso deixar de referir e agradecer a todos os profissionais de saúde que me acompanharam durante este percurso académico pela sua simpatia, paciência e disponibilidade e por todos os conhecimentos transmitidos.

Para além da realização do estágio, ao longo deste período realizei um estudo na área da Pediatria. Este trabalho teve como objetivo caracterizar o estado nutricional em crianças

e adolescentes com Fenilcetonúria com idades compreendidas entre os 6 e os 17 anos de idade seguidos na Unidade Pediátrica de Doenças Metabólicas do Hospital de Santa Maria, através da avaliação da composição corporal, com recurso a parâmetros antropométricos e bioimpedância

Assim, após a conclusão do estágio no HSM posso dizer que constituiu uma experiência única e muito importante para a minha vida profissional. O SDN é um serviço com uma equipa fantástica, competente e sempre disponível para ajudar. Posso concluir que atingi os objectivos propostos inicialmente.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Veiros MB. Análise das Condições de Trabalho do Nutricionista na Actuação como Promotor de Saúde em uma Unidade de Alimentação e Nutrição: Um estudo de Caso. 2002.
2. Noronha M. Avaliação da Situação Nutricional e Alimentar nos Hospitais Portugueses. 2007.
3. Matos L. A Desnutrição Associada à Doença na Admissão Hospitalar: Um Contributo para o Rastreio. 2007.
4. Martins P, Correia J, Amaral T. Undernutrition Risk Screening and Length of Stay of Hospitalized Elderly. (October 2012):37–41.
5. Pérez JIDU, César MJP, Benavent EG, Álvarez-Estrada AM. Detección precoz y control de la desnutrición hospitalaria. 2002;139–46.
6. Beck a M, Balknäs UN, Fürst P, Hasunen K, Jones L, Keller U, et al. Food and nutritional care in hospitals: how to prevent undernutrition-report and guidelines from the Council of Europe. Clin Nutr [Internet]. 2001 Oct [cited 2015 Mar 12];20(5):455–60.
7. Rocha GA, Rocha EJM, Martins C V. The effects of hospitalization on the nutritional status of children. J Pediatr (Rio J). 2006;70–4.
8. Silva A, Gomes U, Tonial S, Silva R. Fatores de risco para hospitalização de crianças de um a quatro anos em São Luís , Maranhão , Brasil. 1999;15(4):749–57.
9. Carvalho F, Lopes C, Vilela L, Vieira M, Rinaldi A, Crispim C. Tradução e adaptação cultural da ferramenta Strongkids para triagem do risco de desnutrição em crianças hospitalizadas. 2013;31(2):159–65.

10. Joosten KFM, Hulst JM. Malnutrition in pediatric hospital patients: current issues. *Nutrition* [Internet]. Elsevier Ltd; 2011 Feb [cited 2015 Mar 25];27(2):133–7.
11. Mahan LK, Escott-Stump S. Krause - Alimentos, Nutrição e Dietoterapia. 12th ed. Elsevier, editor. 2008.
12. Hulst JM, Zwart H, Hop WC, Joosten KF. Dutch national survey to test the STRONGkids nutritional risk screening tool in hospitalized children. *Clin Nutr* [Internet]. Elsevier Ltd; 2010 Feb [cited 2015 Jun 8];29(1):106–11.

LISTA DE ANEXOS

Anexo I – Cronograma das consultas que participei ao longo do estágio.

LISTA DE APÊNDICES

Apêndice I – Certificado de presença nas XXI Jornadas de Pediatria – Inflamação, que se realizou nos dias 12 e 13 de Fevereiro de 2015 na Faculdade de Medicina de Lisboa, Edifício Egas Moniz.

Apêndice II – Certificado de presença no 11th International Symposium, Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas que decorreu nos dias 19 e 20 de Março de 2015 no Palácio do Freixo, Porto.

Apêndice III – Certificado de presença no Simpósio sobre Nutrição em Oncologia - Desafios Nutricionais em Oncologia: O que há de novo? que se realizou no dia 23 de Março de 2015 no Anfiteatro Instituto Português de Oncologia de Lisboa, EPE.

Apêndice IV – 27 e 28 de Abril de 2015, XVII Congresso Anual da APNEP – Centro Comercial Vasco da Gama Lisboa.

ANEXOS

Anexo I – Cronograma das consultas que participei ao longo do estágio.

	2ª Feira	3ª Feira	4ª Feira	5ª Feira	6ª Feira
Manhã	Consulta Externa Pediátrica de Doenças Metabólicas	Copa de Leites	Hospital de Dia de Doenças Metabólicas	Consulta Externa Pediátrica de Fibrose Quística	Consulta Externa Pediátrica de Doença Celíaca
		Hospital de Dia de Doenças Metabólicas		Consulta Externa Pediátrica de Doenças Metabólicas	Hospital de Dia de Doenças Metabólicas e de Neuropediatria
		Consulta Externa de Pediatria Geral/Gastreenterologia			
Tarde		Consulta Externa de Dietética e Nutrição Pré-Natal	Consulta Externa de Dietética e Nutrição de Elevado Risco e de Diabetes Gestacional	Consulta de Dietética e Nutrição - Endocrinologia	

APÊNDICES

Apêndice I – Certificado de presença nas XXI Jornadas de Pediatria – Inflamação, que se realizou nos dias 12 e 13 de Fevereiro de 2015 na Faculdade de Medicina de Lisboa, Edifício Egas Moniz.

XXI JORNADAS DE PEDIATRIA

??? INFLAMAÇÃO !!!

CERTIFICADO

Certifica-se que **Maria Rego** participou nas XXI JORNADAS DE PEDIATRIA do Departamento de Pediatria do Hospital de Santa Maria, que decorreram em Lisboa no Edifício Egas Moniz da FML, de 12 a 13 de Fevereiro de 2015.

Lisboa, 13 de Fevereiro de 2015

Prof. Doutora Maria do Céu Machado
Presidente das XXI Jornadas de Pediatria



CENTRO HOSPITALAR
LISBOA NORTE. EPE



HOSPITAL DE
SANTAMARIA



Hospital
Pulido Valente

Apêndice II – Certificado de presença no 11th International Symposium, Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas que decorreu nos dias 19 e 20 de Março de 2015 no Palácio do Freixo, Porto.



Apêndice III – Certificado de presença no Simpósio sobre Nutrição em Oncologia - Desafios Nutricionais em Oncologia: O que há de novo? que se realizou no dia 23 de Março de 2015 no Anfiteatro Instituto Português de Oncologia de Lisboa, EPE.



Apêndice IV – 27 e 28 de Abril de 2015, XVII Congresso Anual da APNEP – Centro Comercial Vasco da Gama Lisboa.



PARTE B

Nota Prévia

Durante o período de estágio realizou-se um estudo que teve como objectivo avaliar o estado nutricional através da determinação da composição corporal, com recurso a parâmetros antropométricos e biomedância de crianças e adolescentes com Fenilcetonúria com idades compreendidas entre os 6 e os 17 anos de idade seguidos na Unidade Pediátrica de Doenças Metabólicas do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE.

Os dados foram recolhidos na Unidade Pediátrica de Doenças Metabólicas do Hospital de Santa Maria. A recolha de dados decorreu entre Janeiro e Abril de 2015. Todos os participantes foram informados de todos os procedimentos necessários à recolha dos dados. Foi entregue um consentimento informado aos pais/representantes legais da criança/adolescente ou às crianças com capacidade de entendimento com idade superior a 14 anos. O trabalho foi aprovado pela Comissão de Ética do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE.

- Abstract aceite para comunicação no “Annual Symposium - Society for the Study of Inborn Errors of Metabolism (SSIEM) – Lyon, France”.

Is BMI enough to assess body composition in phenylketonuric patients?

Mexia S.^{1,3}, Ferreira M., Jardim I.^{1,3}, Asseiceira I.^{1,3}, Rodrigues T.²,
Nunes P.A.¹, Costa C.³, Janeiro P.³, Gaspar A.³

1 - Dietetic and Nutrition Service, Santa Maria Hospital, Lisbon;

2 – Biomathematics Laboratory, Medical University of Lisbon;

3 – Inherited Metabolic Diseases Unit, Department of Pediatrics, Santa Maria Hospital, Lisbon.

Background: Phenylketonuria (PKU) was the first error of metabolism successfully treated with a nutritional approach. A lifelong restriction of natural protein is required, which may compromise the nutritional status and consequently accurate growth and development. The aim of this study was to assess body composition in phenylketonuric paediatric patients.

Patients and Methods: A cross-sectional and observational study of 30 phenylketonuric patients followed in the inherited metabolic diseases unit was performed. Demographic, clinical and body composition data: sex, age, nutritional and metabolic parameters, weight, height, body mass index (BMI), fat mass index (FMI) and fat free mass index (FFMI) were collected. Statistical analysis: IBM® SPSS® 22.

Results: The mean age was 12.2 ± 3.6 Y and 57% were female. Twenty (66.6%) patients had mild PKU and 50% of the patients had good metabolic control (majority females).

According to BMI, 3.3% were underweight, 83.3% were eutrophic and 13.3% had overweight. Most patients exhibited significant changes in body composition (excess of FMI (57.6%) and a deficit of FFMI (30.8%)).

Discussion/conclusion: In this study the phenylketonuric patients exhibit significant changes in body composition characterized by an excess of FM and a deficit of FFM even though the BMI showed they were eutrophic. In conclusion, the evaluation of these patients should include other parameters of body composition in order to make a more effective nutritional intervention.

- Artigo Científico.

Preâmbulo

O presente trabalho foi realizado ao mesmo tempo que o estágio para aquisição do grau de Mestre. A escolha deste tema (Avaliação Antropométrica e da Composição Corporal em Crianças e Adolescentes com Fenilcetonúria) foi feita por ser uma área com poucos estudos e para se conhecer melhor a população. A recolha dos dados foi efectuada no decorrer da consulta externa pediátrica de doenças metabólicas, sendo estas consultas muito demoradas, requerendo muitos conhecimentos teóricos e práticos.

Assim depreende-se no meu estado formativo, foi ponderado o grande interesse a integração da avaliação antropométrica, composição corporal e avaliação da ingestão alimentar, sendo que esta última foi assumido que não existiria tempo nem viabilidade de integração desta componente no estudo no decurso do estágio.

Salienta-se por outro lado que atendendo ao facto destas crianças nunca terem sido avaliadas previamente, relativamente à avaliação antropométrica e composição corporal, foi considerado de interesse a sua caracterização neste plano.

Avaliação Antropométrica e da Composição Corporal em Crianças e Adolescentes com Fenilcetonúria

Ferreira M. ¹, Mexia S. ², Jardim I. ², Asseiceira I. ², Rodrigues T. ³, Nunes P.A. ²,
Costa C. ⁴, Janeiro P. ⁴, Gaspar A. ⁴, Lopes A.I. ^{1,5}

- 1- Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa;
- 2- Serviço de Dietética e Nutrição, Hospital de Santa Maria, Lisboa;
- 3- Laboratório de Bioestatística, Universidade de Medicina de Lisboa;
- 4- Unidade de Doenças Metabólicas, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa;
- 5- Unidade Pediátrica de Gastrenterologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

Resumo

Introdução: A fenilcetonúria (PKU) é uma doença de transmissão autossómica recessiva, constituindo o erro inato do metabolismo dos aminoácidos mais frequente na Europa. O tratamento da PKU compreende duas estratégias complementares: a dieta restrita em FEN e o uso de fórmula suplementada nos restantes aminoácidos, proporcionando um controlo metabólico e crescimento adequado. O estudo teve como objectivo avaliar o estado nutricional de crianças/adolescentes através da determinação da composição corporal, com recurso a parâmetros antropométricos e bioimpedância.

Material e Métodos: Foi realizado um estudo observacional transversal, com 30 crianças/adolescentes com diagnóstico de fenilcetonúria, seguidos na Unidade Pediátrica de Doenças Metabólicas do Hospital de Santa Maria. Foram recolhidos dados demográficos e clínicos; dados laboratoriais e bioquímicos; dados antropométricos: peso, altura, índice de massa corporal (IMC), perímetro braquial (PB), prega cutânea tricipital (PCT); composição corporal (percentagem de massa gorda (MG)) e (percentagem de massa isenta de gordura (MIG)) e o valor de densitometria óssea mais recente. Análise estatística: IBM®SPSS® versão 22.

Resultados: Foram avaliadas 30 crianças/adolescentes, 17 eram do sexo feminino (56.7%) e 13 do sexo masculino (43.3%), com média de idade de 12.2 ± 3.6 anos. Em relação à classificação da doença no momento do rastreio neonatal 20 (66.7%) doentes foram identificados como tendo PKU moderada ou atípica e 10 (33.3%) doentes com PKU clássica. Nos dados bioquímicos recolhidos não se verificaram alterações significativas. No que se refere aos parâmetros antropométricos 3.3% apresentaram IMC baixo, 83.3% eram eutróficos e 13.3% tinham excesso de peso. A maior parte das crianças/adolescentes apresentaram alterações na composição corporal, excesso de MG (57.7%) e um défice de MIG (30.8%). Em relação ao valor de densitometria óssea 10 (62.5%) apresentaram valores normais e 6 (37.5%) valores baixos para a idade e sexo.

Discussão/Conclusão: Neste estudo apesar da avaliação do IMC mostrar que a maioria das crianças/adolescentes avaliadas se encontraram em eutrofia, estas apresentaram alterações na composição corporal, caracterizado por excesso de MG e um défice de MIG. Em suma, deverá ser feito um estudo mais aprofundado destes doentes que inclua outros parâmetros de composição corporal bem como avaliar a ingestão alimentar, a fim de se poder fazer uma intervenção nutricional mais eficaz.

Palavras-chave: Fenilcetonúria, Parâmetros Antropométricos, Composição Corporal.

Abstract

Introduction: Phenylketonuria (PKU) is a recessive self-somatic transmitted disease that constitutes the inborn error of the metabolism of the most common amino acids in Europe. The treatment of PKU contains two complementary strategies: a restricted diet in FEN and the use of a supplemented formula in the remaining amino acids providing a metabolic control and an adequate growth. This study was carried out to evaluate the nutritional status of children/adolescents by determining their body composition using anthropometric and bio impedance parameters.

Material and Methods: Observational study with cross-sectional design was used with 30 children/adolescents to whom phenylketonuria was diagnosed. They were followed in Paediatric Metabolic Diseases Unit of Santa Maria Hospital. Demographic and clinical data were collected; laboratory and biochemical data; anthropometric data:

weight, height, body mass index (BMI), mid-upper arm circumference (MUAC), triceps skinfold thickness (TST); body composition (percentage of fat mass (FM) and (percentage of fat free mass (FFM)) and the value of the latest bone densitometry.

Statistical analysis: IBM®SPSS® version 22.

Results: 30 children /adolescents were analysed, 17 were female (56.7%) and 13 male (43.3%), whose mean age was 12.2 ± 3.6 years. In relation to the classification of the disease at the time of neonatal screening 20 (66.7%) patients were identified as having moderate or atypical PKU and 10 (33.3%) patients had classical PKU. There were no significant changes in the collected biochemical data. Regarding the anthropometric parameters 3.3% had low BMI, 83.3% were normal and 13.3% were overweight. Most of the children /adolescents had changes in their body composition: fat mass excess (57.7%) and fat-free mass deficit (30.8%). Concerning the value of bone densitometry 10 (62.5%) children/adolescents presented normal values while 6 (37.5%) had low values regarding their age and sex.

Discussion/Conclusion: In this study, despite BMI evaluation has shown that the majority of the children/adolescents were normal, they had changes in their body composition which was characterized by excessive fat mass and a deficit of fat-free mass. In short, a more detailed study of these patients should be done. It should include not only different body composition parameters but it should also evaluate their food ingestion in order to make a more effective nutritional intervention.

Key words: Phenylketonuria, Anthropometric Parameters, Body Composition.

Introdução

A fenilcetonúria (PKU) é uma doença de transmissão autossómica recessiva, constituindo o erro inato do metabolismo dos aminoácidos mais frequente na Europa (1). Esta doença caracteriza-se por uma hiperfenilalanemia (HFA) persistente (2) sendo este aumento consequência do défice hepático da enzima hidroxilase da fenilalanina (HF) (3). Segundo a Comissão Nacional de Diagnóstico Precoce, a doença classifica-se de acordo com o valor da concentração plasmática de fenilalanina no momento do rastreio neonatal: HFA (3-6 mg/dl), PKU moderada ou atípica (6-20 mg/dl) ou PKU clássica (>20 mg/dl) (4).

A prevalência Europeia de PKU varia entre 1:4400-10000 (1) no entanto, existem países com prevalência da ordem de 1:15000 (5). Em Portugal, até ao final de 2006, a prevalência foi de 1:10914 recém nascidos (4).

Atualmente, o diagnóstico da PKU é efectuado pelo rastreio neonatal em todos os recém-nascidos, a partir da colheita de sangue em papel de filtro, entre o terceiro e o sexto dia de vida (6).

As manifestações clínicas mais comuns são a hiperactividade, hiperreflexia, convulsões, desnutrição energético-proteica, atraso no desenvolvimento neuropsicomotor e atraso mental de intensidade variada, mas sempre irreversível. No período neonatal, os indivíduos com fenilcetonúria não apresentam manifestações clínicas, podendo estas revelarem-se mais tarde (7).

O tratamento da PKU compreende duas estratégias complementares: a dieta restrita em FEN e o uso de fórmula suplementada nos restantes aminoácidos (8), proporcionando um controlo metabólico e crescimento adequado (4). O incumprimento das recomendações dietéticas e nutricionais pode provocar alterações no estado nutricional desta população, nomeadamente, desequilíbrio energético, proteico ou de outros nutrientes provocando efeitos adversos na composição, função corporal e de tecidos, bem como no prognóstico de diversas patologias (9).

A caracterização do estado nutricional baseia-se em medições objectivas incluindo avaliações da ingestão nutricional, dados antropométricos, parâmetros bioquímicos e análise da composição corporal (Massa Gorda e Massa Isenta em Gordura) (10).

A revisão de estudos nestes doentes não é consensual, pois, se por um lado, uns revelam que não existem diferenças significativas no peso, altura, índice de massa corporal (IMC) e composição corporal relativamente à população saudável (11–14), um estudo que abrangeu 20 doentes com PKU com idades entre os 8 meses e os 7 anos revelou uma ligeira redução da altura e do peso para a idade quando comparado com a população em geral. Em relação à composição corporal não verificaram diferenças, comparativamente aos controlos para a idade e sexo (15).

Um estudo realizado nos Estados Unidos demonstrou a presença de excesso de peso e de obesidade em crianças/adolescentes do sexo feminino com PKU (16). Outro estudo revelou que os indivíduos com PKU têm peso mais elevado quando comparados com a

população saudável e em relação à composição corporal não foram encontradas diferenças (17).

Como foi referido, os estudos sobre esta temática são poucos e os resultados são disparees daí a importância de se estudar e conhecer melhor esta população.

O presente estudo teve como objectivo avaliar o estado nutricional através da determinação da composição corporal, com recurso a parâmetros antropométricos e bioimpedância, de crianças e adolescentes com fenilcetonúria, com idades compreendidas entre os 6 e os 17 anos de idade seguidos na Unidade Pediátrica de Doenças Metabólicas do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE, entre Janeiro e Abril de 2015.

Material e Métodos

Foi realizado um estudo observacional transversal, com 30 crianças/adolescentes com diagnóstico de fenilcetonúria, seguidos na Unidade Pediátrica de Doenças Metabólicas do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE, com idades compreendidas entre os 6 e os 17 anos de idade. O estudo decorreu entre Janeiro e Abril de 2015.

Foram recolhidos dados demográficos e clínicos: data de nascimento, a raça/etnia, a região onde vive a criança, as habilitações literárias do pai e da mãe, o valor de fenilalanina no momento do diagnóstico, a data do diagnóstico e a data do início da dieta; dados antropométricos: o peso, a altura, índice de massa corporal (IMC), o perímetro braquial (PB), a prega cutânea tricipital (PCT); composição corporal obtida por bioimpedância (percentagem de massa gorda (MG)) e (percentagem de massa isenta de gordura (MIG)) e cálculo dos índices de MG e MIG. Os dados laboratoriais e bioquímicos mais recentes recolhidos foram o valor de fenilalanina (mg/dl), de tirosina ($\mu\text{mol/L}$), as proteínas totais (g/dl), a albumina (g/dl), a pré-albumina (mg/dl), a ferritina (ng/ml), o cálcio (mg/dl), o fósforo (mg/dl), o zinco ($\mu\text{mol/l}$), o ácido fólico (ng/ml) e a vitamina B12 (pg/ml) por serem dados que fazem parte do protocolo da consulta e o valor de z-score da densitometria óssea mais recente.

O peso, expresso em quilogramas (Kg), foi medido com uma balança (Omron®), calibrada e com aproximação de 0,1 Kg, com o paciente posicionado no centro da

balança com os pés ligeiramente afastados, descalço, sem adornos e com roupa leve (18).

A altura, expressa em centímetros (cm), foi medida com um estadiômetro colocado na vertical, numa superfície plana e apoiado numa parede lisa. O indivíduo estava descalço, com os pés apoiados no chão e com os calcanhares encostados à superfície vertical. A cabeça foi posicionada de forma a que o olhar se mantivesse na horizontal (Plano de *Frankfurt*) e a leitura foi feita no momento da inspiração (18).

Com o peso e com a altura foi calculado o IMC a partir da fórmula: $\text{Peso(Kg)} \div \text{Altura(m)}^2$ (18).

Os valores de peso, altura e IMC foram classificados nas respectivas curvas de percentis e z-scores para a idade e sexo (19).

O PB foi medido em centímetros (cm). Mediu-se com uma fita métrica, flexível, marcou-se o ponto médio entre o acrômio e o olecrano, com o braço fazendo um ângulo de 90°. Após a marcação do ponto médio a medição foi feita com o braço descontraído, ao lado do corpo, com as palmas das mãos viradas para dentro (20).

A PCT foi medida com um lipocalibrador (Harpenden®), medido em mm. A pinça foi colocada na prega tricipital, parte posterior do braço, onde foi marcado o ponto médio entre o acrômio e o olecrano. Foram feitas três medições, sempre o mesmo observador, havendo pausa entre elas e de seguida fez-se a média das três medições (20).

Com as medidas do PB e da PCT calculou-se a área muscular braquial (AMB), por ser um bom indicador da massa muscular do braço. A AMB foi calculada a partir da fórmula: $\text{PB} - (\text{PCT} \times 0,314)$ (21).

O PB, a PCT e o valor da AMB foram categorizados de acordo com os valores de referência para a idade e sexo (22).

A bioimpedância foi executada com uma balança bipolar (Omron®), que mede simultaneamente o peso e a impedância e a partir desses dados, juntamente com a altura e o sexo introduzidos manualmente, obtém-se a MG e a MIG (23). Com o valor de MG e MIG calculou-se o índice de MG e MIG através das fórmulas $\text{MG}(\%) \div \text{Altura}^2(\text{m})$ e $\text{MIG}(\%) \div \text{Altura}^2(\text{m})$ (24).

O valor do índice MG e de MIG foram classificados de acordo com os valores de referência para a idade e sexo (24).

O valor de referência da fenilalanina foi considerado de acordo com o Consenso para o Tratamento Nutricional de Fenilcetonúria (4), o da tirosina de acordo com valores de referência usados (25) e os restantes dados laboratoriais foram analisados de acordo com os recomendados pelo laboratório da Faculdade de Farmácia da Universidade de Lisboa. Em relação à densitometria óssea o valor de z-score quando se encontrava abaixo de -1 foi considerado como um valor baixo (26).

A análise dos dados apoiou-se em estatística descritiva, em particular, na frequência absoluta e relativa, média e desvio padrão, mediana e 1º e 3º quartis e em comparação de valores médios.

Para testar a igualdade dos valores médios de fenilalanina por sexo usou-se o teste não paramétrico Mann-Whitney. Foi assumido o nível de significância de 5%.

O tratamento de dados decorreu no software estatístico de tratamento de dados, IBM®SPSS® versão 22.

Todos os participantes foram informados sobre os procedimentos necessários à recolha dos dados. Foi entregue um consentimento informado aos pais/representantes legais da criança ou às crianças com capacidade de entendimento com idade superior a 14 anos. O trabalho foi aprovado pela Comissão de Ética do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE.

Resultados

Foram avaliadas 30 crianças/adolescentes, 17 eram do sexo feminino (56.7%) e 13 do sexo masculino (43.3%), com média de idade de 12.2 ± 3.6 anos. Relativamente à região onde residiam 1 vivia no Porto, 20 viviam em Lisboa, 7 no Alentejo e 2 no Algarve. Quanto às habilitações literárias do pai e da mãe 14.8% e 38.5% tinham o ensino superior, respectivamente.

Em relação à classificação da doença no momento do rastreio neonatal, como já foi referido anteriormente, 20 (66.7%) doentes foram identificados como tendo PKU moderada ou atípica e 10 (33.3%) doentes com PKU clássica.

Avaliou-se o tempo entre a data do diagnóstico e a data de início da dieta, verificando-se uma média de 12.5 ± 3.65 dias.

Foi recolhido o valor de fenilalanina mais recente e verificou-se que 7 (23.3%) doentes tinham baixo valor de fenilalanina, 15 (50%) apresentaram valor normal (2-6mg/dl) e 8

(26.7%) valor acima do recomendado. Quando comparamos por sexo, as raparigas apresentaram melhor controlo metabólico, ou seja, melhores níveis de fenilalanina em relação aos rapazes (Tabela 1).

	Masculino	Feminino
P₂₅	2.20 mg/dl	2.25 mg/dl
Mediana	6.00 mg/dl	3.60 mg/dl
P₇₅	9.30 mg/dl	5.10 mg/dl

Tabela 1 : Resultados relativos ao controlo metabólico.

Nos dados bioquímicos e laboratoriais recolhidos não se verificaram alterações significativas, os doentes apresentaram valores dentro dos valores de referência.

No que se refere aos parâmetros antropométricos 3.3% apresentaram IMC baixo, 83.3% eram eutróficos e 13.3% tinham excesso de peso. A maior parte das crianças/adolescentes apresentaram alterações na composição corporal, excesso de MG (57.7%) e um défice de MIG (30.8%). Relativamente aos resultados do PB, da PCT e da AMB encontram-se descritos na tabela 2.

	Baixo	Normal	Elevado
PB	86.7%	13.3%	
PCT	16.7%	60%	23.3%
AMB	83.3%	16.7%	

Tabela 2: Resultados relativos ao PB, à PCT e à AMB.

Em relação ao valor de densitometria óssea, das 30 crianças/adolescentes apenas 16 foram avaliadas. Assim, destes, 10 (62.5%) apresentaram valores normais e 6 (37.5%) valores baixos para a idade e sexo.

Discussão

Duas décadas após a PKU ser descrita pela primeira vez, surgiu uma nova abordagem para o seu tratamento sob a forma de uma intervenção dietética, consistindo essencialmente numa redução acentuada na ingestão de fenilalanina para evitar o aparecimento de danos neurológicos graves, observados em pacientes com PKU não tratados. Apesar desta terapêutica ter permitido alcançar resultados neurológicos favoráveis, verificou-se efeitos negativos nas fases iniciais do tratamento tais como: desnutrição e atraso no crescimento. Assim, atingir o crescimento ideal tornou-se uma preocupação no acompanhamento dos pacientes com esta patologia (27,28). Na tentativa de descobrir o porquê do atraso no crescimento nos pacientes com PKU, vários estudos têm sido realizados nos últimos anos, mas os resultados são inconclusivos (29). Alguns autores referem que a dieta restrita em fenilalanina não afecta o crescimento, por outro lado, outros afirmam que esta dieta provoca atraso no crescimento nestes indivíduos quando comparados com a população saudável (30).

Atualmente, são poucos e controversos os resultados dos estudos sobre a avaliação do estado nutricional em crianças/adolescentes com fenilcetonúria.

Um estudo transversal, retrospectivo realizado na Europa e na Turquia em 783 crianças com idades < 19 anos foi comparar os valores de IMC e verificou que a prevalência de obesidade nos rapazes com PKU era semelhante à população em geral, pelo contrário, verificaram em 57% dos centros que havia uma maior percentagem de obesidade e excesso de peso nas raparigas (31). Um outro estudo executado nos Estados Unidos em 87 crianças/adolescentes com idades compreendidas entre os 2 e os 19 anos de idade demonstrou também a presença de excesso de peso (55%) e obesidade (33%) nas crianças/adolescentes do sexo feminino (16) e um outro estudo afirmou que os doentes com PKU eram mais pesados quando comparados com a população saudável (17).

Relativamente ao peso, à altura e ao IMC dois estudos demonstraram que não se verificam diferenças significativas relativamente à população em geral (11–13). Os resultados obtidos no nosso estudo são comparáveis com os referidos anteriormente, uma vez que, na nossa amostra a maior parte dos doentes apresenta um percentil de peso e altura adequados e mais de metade dos doentes eram eutróficos.

Por outro lado, o atraso de crescimento é também outro problema muito referido por outros autores como o estudo que envolveu 42 crianças com PKU e 31 crianças sem

esta patologia, com idades compreendidas entre os 1 e os 12 anos de idade concluindo que a altura para a idade é menor, em indivíduos com idade inferior a 7 anos com PKU, quando comparados com o grupo controlo (13). Num outro estudo abrangendo 20 doentes com PKU demonstraram uma ligeira redução do peso e da altura para a idade em relação à população saudável (15) e por fim um outro estudo verificou atraso no crescimento nos indivíduos com PKU em dois períodos: entre o nascimento e os 2 anos de idade e entre os 16 e os 18 anos, nos rapazes e entre os 12 e os 18 anos, nas raparigas (30).

São poucos os estudos sobre a composição corporal realizados em crianças/adolescentes com PKU. Os estudos encontrados demonstraram que não existem diferenças significativas na composição corporal de crianças/adolescentes com PKU quando comparadas com os grupos de controlo (11,14,15,17). No entanto, os nossos resultados são díspares, pois as nossas crianças/adolescentes apresentaram um excesso de MG e um decréscimo de MIG em relação aos valores de referência para a população saudável, estes resultados são ambíguos uma vez que será necessário avaliar a ingestão alimentar de macro e micronutrientes de forma a compreender-se melhor o porquê da nossa amostra ser predominantemente eutrófica, mas com um excesso de MG e um défice MIG.

No que se refere à densitometria óssea, apesar da nossa amostra ser pequena verificou-se que estes doentes tinham uma baixa densidade mineral óssea para a idade. Os estudos feitos nesta área referem o mesmo, crianças/adolescentes com PKU apresentam uma baixa densidade mineral óssea (17,32,33), podendo estas alterações serem explicadas pela baixa ingestão de minerais, em particular do cálcio (34).

Com estes resultados podemos afirmar que a nossa amostra se apresenta essencialmente eutrófica, mas por outro lado apresentam um excesso de MG e um défice de MIG. Estes resultados podem ser explicados devido ao tipo de dieta que é fornecida a estes doentes, dieta esta restrita em proteína e com elevado teor em hidratos de carbono simples e gorduras. Além das alterações na composição corporal é necessário estar atento às alterações da densidade mineral óssea destes doentes, podendo ser explicada pela obesidade em si, ou pela baixa ingestão de minerais como já foi referida anteriormente (34).

Conclusão

Neste estudo as crianças/adolescentes apresentaram mudanças significativas na composição corporal, caracterizado por um excesso de MG e um déficit de MIG. Quando a avaliação do estado nutricional se foca na avaliação do IMC verifica-se que a amostra se encontra essencialmente eutrófica.

Em suma, deverá ser feito um estudo mais aprofundado destes doentes que inclua outros parâmetros de composição corporal bem como estudos no sentido de avaliar a ingestão alimentar de macro e micro nutrientes, a fim de se poder fazer uma intervenção nutricional mais eficaz.

Referências

1. Krawczak M, Zschocke J. A role for overdominant selection in phenylketonuria? Evidence from molecular data. Hum Mutat [Internet]. 2003 Apr [cited 2015 Mar 14];21(4):394–7.
2. Guldborg P, Zschocke J, Romano V, Franc B, Michiels L, Ullrich K, et al. A European Multicenter Study of Phenylalanine Hydroxylase Deficiency: Classification of 105 Mutations and a General System for Genotype-Based Prediction of Metabolic Phenotype. 1998;71–9.
3. Vallian S, Moeini H. A quantitative bacterial micro-assay for rapid detection of serum phenylalanine in dry blood-spots: Application in phenylketonuria screening. 2006;47(1):79–83.
4. Consenso para o tratamento nutricional de fenilcetonúria. Acta Pediátrica Port. 2007;
5. Abadie V, Berthelot J, Feillet F, Maurin N, Mercier a, Ogier de Baulny H, et al. [Management of phenylketonuria and hyperphenylalaninemia: the French guidelines]. Arch Pediatr [Internet]. 2005 May [cited 2015 Mar 14];12(5):594–601.

6. Vilarinho L, Queirós A, Leandro P, Almeida IT De, Rivera I. Fenilcetonúria Revisitada. 2006;161–72.
7. Mitchell JJ, Trakadis YJ, Scriver CR. Phenylalanine hydroxylase deficiency. *Genet Med* [Internet]. 2011 Aug [cited 2014 Sep 23];13(8):697–707.
8. Nalin T, Perry I, Refosco L, Netto C, Souza C, Vieira T, et al. Fenilcetonúria no sistema único de saúde: avaliação de adesão ao tratamento em um centro de atendimento do rio grande do sul. 2010;
9. Santarpia L, Contaldo F, Pasanisi F. Nutritional screening and early treatment of malnutrition in cancer patients. *J Cachexia Sarcopenia Muscle* [Internet]. 2011 Mar [cited 2015 Jan 12];2(1):27–35.
10. Pablo AR, Izaga MA, Alday LA. Assessment of nutritional status on hospital admission: nutritional scores. *Eur J Clin Nutr* [Internet]. 2003 Jul [cited 2014 Dec 23];57(7):824–31.
11. Huemer M, Huemer C, Möslinger D, Huter D, Stöckler-Ipsiroglu S. Growth and body composition in children with classical phenylketonuria: results in 34 patients and review of the literature. *J Inherit Metab Dis* [Internet]. 2007 Oct [cited 2015 Mar 15];30(5):694–9.
12. Couce ML, Guler I, Anca-Couce A, Lojo M, Mirás A, Leis R, et al. New insights in growth of phenylketonuric patients. *Eur J Pediatr* [Internet]. 2014 Nov 1 [cited 2015 Mar 15];
13. Fisberg R, Silva-Fernandes M, Schmidt B, Fisberg M. Nutritional Evaluation of Children with phenylketonuria. *Med J São Paulo*. 1999;117:185–91.
14. Das AM, Goedecke K, Meyer U, Kanzelmeyer N, Koch S, Illsinger S, et al. Dietary Habits and Metabolic Control in Adolescents and Young Adults with Phenylketonuria : Self-Imposed Protein Restriction May Be Harmful. 2013;

15. Dobbelaere D, Michaud L, Debrabander A, Vanderbecken S, Gottrand F, Turck D, et al. Evaluation of nutritional status and pathophysiology of growth retardation in patients with phenylketonuria. *J Inherit MetabDis*. 2003;26:1–11.
16. Burrage LC, McConnell J, Haesler R, O’Riordan MA, Sutton VR, Kerr DS, et al. High prevalence of overweight and obesity in females with phenylketonuria. *Mol Genet Metab* [Internet]. Elsevier Inc.; 2012 Sep [cited 2015 Mar 15];107(1-2):43–8.
17. Doulgeraki A, Skarpalezou A, Theodosiadou A, Monopolis I, Schulpis K. Body composition profile of young patients with phenylketonuria and mild hyperphenylalaninemia. *Int J Endocrinol Metab* [Internet]. 2014 Jul [cited 2015 Feb 22];12(3):e16061.
18. Rito A, Breda J, Carmo I. Guia de Avaliação do Estado Nutricional Infantil e Juvenil. Instituto Nacional de Saúde Doutor Ricardo Jorge, editor. 2010.
19. CDC Charts : United States. 2000;
20. Mahan LK, Escott-Stump S. Krause-Alimentos, Nutrição e Dietoterapia. 12th ed. 2008.
21. Roberto A, Virginia W. Triceps norms skin fold and for assessment upper arm muscle size of nutritional. 1974;(October):1052–8.
22. Avaliação Nutricional Em Adolescentes. Apostila de Avaliação Nutricional. 2010.
23. Sigulem DM, Devincenzi MU, Lessa AC. Diagnosis of the nutritional status of children and adolescents. 2000.
24. Wells JCK, Williams JE, Chomtho S, Darch T, Grijalva-Eternod C, Kennedy K, et al. Body-composition reference data for simple and reference techniques and a 4-component model : a new UK reference child. *Am J Clin Nutr*. 2012;(5):1316–26.

25. Sanjurjo P, Baldellou A. diagnostico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias. 4^a ed.
26. Canhão H, Fonseca JE, Queiroz MV. DIAGNÓSTICO E TERAPÊUTICA DA OSTEOPOROSE NA IDADE PEDIÁTRICA. *Acta Med Port.* 2004;385–90.
27. Fisch RO, Gravem HJ, Feinberg SB. Growth and Bone Characteristics of Phenylketonurics. Comparative Analysis of Treated and Untreated Phenylketonuria Children. 1966;112.
28. Sutherland BS, Umbarger B, Berry HK. The Treatment of Phenylketonuria. A Decade of Results. 1966;111.
29. Dokoupil K, Gokmen-Ozel H, Lammardo AM, Motzfeldt K, Robert M, Rocha JC, et al. Optimising growth in phenylketonuria: Current state of the clinical evidence base. *Clin Nutr* [Internet]. Elsevier Ltd; 2012 Feb [cited 2015 Jun 9];31(1):16–21.
30. Aldámiz-Echevarría L, Bueno M a, Couce ML, Lage S, Dalmau J, Vitoria I, et al. Anthropometric characteristics and nutrition in a cohort of PAH-deficient patients. Elsevier [Internet]. Elsevier Ltd; 2013 Aug [cited 2015 May 4];
31. Gokmen Ozel H, Ahring K, Bélanger-Quintana a., Dokoupil K, Lammardo a. M, Robert M, et al. Overweight and obesity in PKU: The results from 8 centres in Europe and Turkey. *Mol Genet Metab Reports* [Internet]. Elsevier B.V.; 2014 [cited 2015 May 4];1:483–6.
32. Allen JR, Humphries I, Waters D, Roberts D, Lipson A, Howman-Giles R, et al. Decreased bone mineral density in children with phenylketonuria. *Am Soc Clin Nutr.* 1994;
33. Koura HM, Abdallah Ismail N, Kamel AF, Ahmed AM, Saad-Hussein A, Effat LK. A long-term study of bone mineral density in patients with phenylketonuria under diet therapy. *Arch Med Sci* [Internet]. 2011 Jun [cited 2015 May 4];7(3):493–500.

34. Santos C. Avaliação Da Mineralização e da Composição Corporal, Por Densitometria Óssea, de Crianças com Fenilcetonúria do Programa de Triagem Neonatal do Estado de Minas Gerais. 2010.